

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

923

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Bernard, Jean, Henri, René LAVIGNE

Né le 22 Août 1930, à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

L'ACIDOSE RENALE
CHEZ LE NOURRISSON

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir - Delavigne
PARIS - VI*

1961

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:

Année 1961

N°

T H E S E
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)
par

Bernard, Jean, Henri, René LAVIGNE

Né le 22 Août 1930 à Paris

--:

Présentée et soutenue publiquement
le

--:

L'ACIDOSE RENALE CHEZ LE NOURRISSON.

--:

Président : Monsieur JULIEN MARIE (Professeur)

--:

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1961.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BUL-
LIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C),
DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P),
LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M),
MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H),
MONOD (R), MOREAU (R), OLIVIER (E), PETIT-DUTAIL-
LIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C),
SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L),

DOYEN : Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

MM.

Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education	
physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirur- gicales	
(Hôtel-Dieu	PATEL
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
	CORDIER (G)
	LORTAT-JACOB
	LAURENCE
Clinique de chirurgie infantile et	
orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique	
et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardiovascu- laire (Broussais)	de GAUDART d'ALLAINES (F)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (E. Mal)	LAMY (M)
Clinique Gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)

MM.

Hygiène des collectivités	DEPARIS
(ch. à t.pers.)	
Hygiène et clinique de la première	
enfance (Trousseau)	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et	
comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ
Pathologie et thép.générales	BOUDIN
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.)	PARROT
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	LEGER
Thérapeutique	CONTE

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM.

	(CABROL (C)
Anatomie	(COUINAUD (C)
	(OLIVIER (G)
	(GAUTHIER-VILLARS
	(Melle P) pr.s.ch.
Anatomie pathologique	(BUSSE (F)
	(GOUYGOU (Ch)
	(ORCEL (L)
	(PAILLAS (J)
Anesthésiologie	(VOURC'H (G)
	(NEVOT (A) pr.s.ch.
Bactériologie	(BARBIER (P)
	(CHRISTOL (D)
	(TOURNIER (P)
	(DESGREZ (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	(POLONOVSKI (J) m.conf.
	(SCHAPIRA (G) pr.t.p.
Carcinologie	(DENOIX (P)
	(MATHE (G)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMAN-DUPLESSIS (H)

MM.

Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G) DAUSSET (J) COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M) RACADOT (J) CORNET (A)
Hydrologie	(BOYER (J) pr.s.ch. CORRE-HURST (Mme L)
Maladies infectieuses	(BASTIN (R) DUPONT (V) DEROBERT (L) pr.s.ch.
Médecine légale	(HADENGUE (A) FOURNIER (E) GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neurologie	LHERMITTE (F) GRANJON (A) HERVET (E) LE LORIER (G)
Obstétrique	MORIN (P) MUSSET (R) ROBEY (M) THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	(BREGEAT (P) SARAUX (H) DUDET (R)
Orthopédie	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch. CHABAUD (A) BARCAT (J) BINET (J.P.) CAUCHOIX (J) CHATELIN (C.L) DUBOST (Ch) DUBOST (Cl) FAUREL (J) FLABEAU (F) GERMAIN (A) LOYGUE (J) MERCADIER PERROTIN (J) ROBERT (H) THOMERET (G)
Pathologie chirurgicale	SCHNEIDER (J)
Pathologie exotique	

Gérontologie	BOURLIERE
Clinique des maladies cutanées et	
sypilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et	
de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système	
nervoux (Salpêtrière)	GARCIN (R)
(Cochin	BROUET
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu	BARILEY (M)
(Broussais	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
(Bouicaut	LENEGRE
Clinique médicale d'hydrologie	
thérap. et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	de GENNES (L)
Clinique et des maladies du diabète	
sucré et des maladies de la nu-	
trition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	DAVID
(Baudelocque	LACOMME (M)
(Port-Royal	VARANGOT
obstétricales	(Foch
Clinique obstétricale et gynécol.	LEPAGE
Clinique ophtalmologique	RENAUD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pathologie respiratoire	TURIAT
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phthisologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puericulture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale	
et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de	
la chirurgie	de SEZE
Histologie	VERNE (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J)
	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHT (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
	(CATINAT (J)
Pathologie médicale	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (C1)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(DEJOURS (P)
Physique médicale	(GOUGEROT (L)m.conf.
Pneumo-ptisiologie	(KREIS (B)
Psychiatrie	(FICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (F)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
	(LAMOTTE (M)
Thérapeutique	(QUENU (L)
Urologie	

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	(ABOULKER (P)		(GRASSET (J)
	(AMELINE (A)	Clinique	(MAYER (M)
	(HUGUIER (J)	obstétricale	(RAVINA (J)
Clinique	(OLIVIER (C)	Clinique	(DESVIGNES (P)
chirurg.	(PADOVANI (P)	ophtalmol.	(OFFRET (G)
	(POILLEUX (F)	Clinique	
	(ROUX (M)	oto-rhino-	(MADURO (R)
	(VERNE (J.M.)	laryng.	
	(HAGUENEAU (J)	Clinique	
	pr.s.ch.	pédiatrique	(LAPLANE (R)
Clinique	(DOMART (A)	et puéricul-	
médicale	(PERRAULT (M)	ture	
	(RAMBERT (P)	Clinique	(BARUK (H)
	(THIEFFRY (S)	psychiatrique	
		Clinique	(KUSS (R)
		urologique	

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr.à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr.s.ch.
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H)
	Melle CHAINTREUIL (G)
	Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction	
de la bibliothèque	M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H), LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de Pédiatrie Sociale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait l'honneur
d'accepter la présidence
de cette thèse,

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Paul ROUGE

A Monsieur le Docteur Michel PELLET

Anciens Internes des Hôpitaux de Paris,
Chirurgien et Médecin de l'Hôpital
de Senlis,

En hommage respectueux.

L'ACIDOSE RENALE CHEZ LE NOURRISSON

-:-

- I -

INTRODUCTION

--

"Les acquisitions sur la physiologie du tubule rénal permettent d'envisager des troubles fonctionnels congénitaux de la réabsorption ou de la sécrétion d'une ou plusieurs substances que l'urine a pour mission d'éliminer". On sait par exemple aujourd'hui que la réabsorption est perturbée pour le seul glucose dans le diabète rénal, que des réactions enzymatiques sont troublées dans le syndrome de Toni, Debré, Fanconi. Ainsi, on a pu dissocier divers syndromes d'insuffisance tubulaire, et attribuer une dysfonction isolée, partielle, spécifique du tube rénal à tel ou tel état anatomoclinique du nourrisson. En particulier, les insuffisances congénitales du tube rénal, dans leurs formes essentielles, ont pu être étudiées en détail, et opposées aux formes secondaires à d'autres perturbations.

Encore que provisoire, une classification a été établie qui permet de ranger, dans le groupe des insuffisances fonctionnelles du tubule proximal, des états tels que :

- le diabète phosphaté,
- la pseudo-hypoparathyroïdie,
- le diabète rénal,
- la cystinurie familiale,

et aussi, des troubles plus complexes, tels que

- les diabètes glucophosphatés,
- les diabètes gluco-aminés, ou gluco-amino-phosphatés.

Le diabète insipide est, lorsqu'il reconnaît une origine rénale primitive, à mettre en rapport avec une insuffisance de l'anse de Henlé :

- dans le nanisme de Toni, Debré, Fanconi, il existerait une insuffisance mixte de l'anse de Henlé, du tube distal et du tube proximal.

Lorsque l'anomalie tubulaire reste monosymptomatique, elle ne donne pas lieu à des constatations d'altérations morphologiques, alors que dans le syndrome de Toni, Debré, Fanconi avec nanisme, il existe un rétrécissement du segment de transition entre le glomérule et le tubule proximal.

Nous n'avons ici en vue que l'acidose rénale du nourrisson, et plus précisément ses formes essentielles, congénitales, dite "acidose rénale idiopathique du nourrisson". Mais pour l'étudier, il nous faudra la replacer dans l'ensemble des acidoses rénales du jeune âge, y compris les formes secondaires.

Comment peut-on définir l'acidose rénale ? Dès que la fonction rénale est déficiente, le pH du sang, des liquides interstitiels, s'abaisse parfois au-dessous de $\text{pH} = 7,35$ chiffre qui représente la limite inférieure de l'équilibre acido-basique normal.

Pourtant en pratique le pH n'atteint jamais le chiffre 7 qui représente, on le sait, la séparation entre zone d'alcalinité et zone d'acidité ; on n'en parle pas moins d'acidose, alors que selon l'expression de G. RICHEL

"il serait plus exact de parler d'alcalinité moindre du plasma".

L'acidose rénale est connue depuis longtemps, mais on la faisait figurer exclusivement comme une caractéristique de la grande insuffisance rénale. Le fait nouveau acquis ces dernières années a été de détacher l'acidose rénale de l'urémie, les deux stigmates biologiques pouvant être séparés, puisque chez certains malades on peut trouver l'acidose comme le trouble humoral prédominant alors que les autres fonctions rénales, en particulier celles qui règlent l'excrétion uréique, demeurent indemnes, ou en tous cas peu touchées.

On est ainsi arrivé à concevoir un syndrome d'acidose rénale isolée, encore que des étiologies diverses puissent lui être attribuées.

Dans les formes infantiles, en particulier, on est arrivé à distinguer les acidoses rénales idiopathiques, secondaires à une malformation congénitale du tube rénal, ou au moins à un trouble fonctionnel congénital de cette partie essentielle du filtre rénal, des acidoses rénales secondaires elles à d'autres états congénitaux ou acquis, organiques ou fonctionnels. L'acidose rénale possède donc différents types, différentes circonstances d'apparition, donc différents modes physiopathologiques.

On a distingué, à ce dernier sujet, l'acidose rénale fixe ou métabolique, dans laquelle l'abaissement du pH plasmatique est dû à l'envahissement de la colonne des anions par un excès d'acides fixes : Cl SO_4 PO_4 , acides organiques, qui déplacent les bicarbonates ; on a également déterminé

les deux mécanismes qui provoquent l'acidose rénale : l'accumulation d'acides fixes, l'incapacité de réabsorption du sodium lié au bicarbonate.

La rétention d'acides fixes, de sulfates, apparaît dans les grandes insuffisances rénales lorsque la fonction glomérulaire est pratiquement abolie ; en gros, elle est alors proportionnelle à l'élévation de l'urée sanguine.

L'incapacité de réabsorption du sodium lié au bicarbonate a pour origine un trouble tubulaire portant sur les mécanismes d'échanges ioniques : c'est cette forme que nous allons être amené à étudier chez l'enfant. Le sodium est résorbé en totalité sous forme de chlorure : il y a donc hyperchlorémie. Ce trouble peut être congénital, dans les tubulopathies chroniques de l'enfance : c'est l'acidose rénale idiopathique du nourrisson. Ce trouble peut aussi être acquis, à la suite d'une néphrite interstitielle ascendante, d'origine urologique. Ici, à l'atteinte tubulaire s'associe toujours un trouble profond de la filtration glomérulaire.

Il existe enfin des formes extra-rénales d'acidose, que nous ne citerons que pour mémoire, et qui sont surtout d'origine respiratoire, dans un tableau de dyspnée, cyanose, tachycardie, et aussi, en ce qui concerne le nourrisson, dans les états de déshydratation aiguë, l'acidose pouvant coexister avec une hypertonie plasmatique, avec diarrhée grave, syndrome toxique.

En ce qui concerne l'acidose rénale du nourrisson, citons les travaux publiés en 1956 à la Réunion Lyonnaise de Pédiatrie, qui ont résumé les conceptions actuelles sur le problème.

M. JEUNE et A. CHARRAT y ont décrit l'acidose rénale idiopathique du nourrisson, tandis que R. DEBRE, P. ROYER et H. LESTRADET ont étudié dans leur ensemble les insuffisances congénitales du tubule rénal chez l'enfant ; JACCOTTET et E. JUILLARD pour leur part ont précisé l'aspect biologique des troubles de la réadsorption au niveau de la partie proximale du tube rénal chez l'enfant ; par contre, BALLAGRIGA parle d'acidose rénale hyperchlorémique secondaire, associée à d'autres anomalies tubulaires.

Le XVI^e Congrès des Pédiatres de Langue Française, tenu à Paris en juillet 1957, avait inscrit à son ordre du jour "Les insuffisances congénitales du tube rénal" ; la question y a donc été traitée en détail, par G. FANCONI, qui posa le problème dans une introduction aux débats, par D. BRUNEL et collaborateurs, qui apportent un cas d'acidose rénale idiopathique pure, dite maladie de Lightwood, chez un nourrisson il est vrai porteur d'une autre anomalie congénitale : une cardiopathie ; par C. POLONOVSKI et J. COLIN, qui ont décrit la physiopathologie des insuffisances congénitales du tube rénal ; par P. ROYER, qui en a précisé les aspects cliniques et thérapeutiques. M. JEUNE et J. COTTE, eux, ont consacré leur exposé à l'acidose rénale associée au rachitisme commun. G. RICHET dans sa revue d'ensemble de l'acidose rénale, fait une place importante aux formes infantiles, aux acidoses rénales congénitales et essentielles du nourrisson.

La question est donc bien à l'ordre du jour, suffisamment traitée pour en permettre un exposé d'ensemble, encore assez en évolution pour que l'intérêt qui s'y attache n'en soit pas encore épuisé. C'est pourquoi à notre tour nous l'envisageons. Pour rempla-

cer les acidoses rénales essentielles du nourrisson dans leur cadre anatomoclinique, nous verrons d'abord quels sont les différents types d'acidose rénale ; puis nous préciserons les formes infantiles, idiopathiques surtout, par anomalies congénitales tubulaires ; mais aussi les formes secondaires, dans le rachitisme, le nanisme de la maladie de Toni, Debré, Fanconi.

Nous aborderons alors le mécanisme physiopathologique par lequel le trouble tubulaire arrive à donner lieu à une symptomatologie à distance, en perturbant profondément l'équilibre métabolique et le développement des petits malades.

- II -

PRINCIPAUX TYPES D'ACIDOSE RENALE

-:-

L'acidose rénale, quel qu'en soit le facteur étiologique responsable, entraîne une série de signes humoraux et cliniques communs aux diverses formes.

Les signes humoraux comportent la baisse du pH humoral, l'augmentation des acides fixes, la diminution des bicarbonates.

Baisse du pH : c'est le seul signe non équivoque qui traduit l'acidose ; le pH des humeurs organiques descend au-dessous de 7,35 et occupe habituellement la marge entre 7,35 et 7,15. Au-dessous de ce dernier chiffre, l'acidose devient grave et incompatible avec la vie lorsque le pH devient inférieur à 7. On voit que l'écart est faible entre le pathologique, et le fatal. Les variations restent en effet très limitées par la mise en jeu des différents systèmes tampons, bicarbonates, phosphates, protéines plasmatiques et hémoglobine. Ces processus interviennent pour limiter les écarts du pH et cela de façon identique, quelle que soit l'origine de l'acidose métabolique, c'est-à-dire par rétention d'acides fixes (à opposer à l'acidose due à l'excès d'acide carbonique, anion volatile dont la voie principale d'excrétion est pulmonaire, et

c'est alors l'acidose gazeuse, dont nous ne nous occuperons pas ici).

Augmentation des acides fixes. Puisque le pH plasmatique dépend entre autres influences, de la quantité respective de cations combinés avec des acides fixes fortement ionisés, chlore, sulfate, phosphate, acides organiques, et avec du bicarbonate, anion à faible acidité, on conçoit que toute augmentation de la proportion de cations combinés à des acides fixes entraîne une baisse de l'alcalinité plasmatique : c'est l'acidose. Dans l'acidose rénale, la somme du chlore, des sulfates et des phosphates dépasse le taux normal ; dans des étiologies diverses on trouvera une augmentation portant soit sur le chlore, soit sur les autres acides fixes, les sulfates. Si on ne dose isolément que le chlore, ce n'est que devant une élévation de cet anion que l'on peut présumer d'une baisse du pH ; mais une chlorémie plasmatique basse peut coexister avec l'acidose, par compensation du déficit en chlore par un excès des autres acides fixes.

L'acidose dépend de la proportion d'acides fixes par rapport à la somme des cations. Il faut donc préciser simultanément ou bien l'électrolytémie totale, ou bien la natrémie.

Diminution des bicarbonates. En envahissant les humeurs organiques, les radicaux acides se combinent aux bases liées à des acides faibles ainsi libérés, en particulier l'acide carbonique, éliminé par voie pulmonaire sous forme de CO_2 . L'acidose rénale se traduit donc de façon indirecte par la diminution des bicarbonates (réserve alcaline des classiques) et par l'accumulation des aci-

des fixes. Pourtant, il n'y a pas de relation directe entre le pH et le taux des bicarbonates plasmatiques. Le dosage de ce dernier ne suffit pas au diagnostic d'acidose. Si on ne dispose pas d'une technique éprouvée de mesure du pH, c'est par l'étude de l'ionogramme que l'on pourra affirmer l'acidose rénale :

augmentation de la somme des acides fixes, signe indiscutable d'une alcalinité moindre du plasma, l'acidose étant d'autant plus importante que la natrémie est plus basse ; réserve alcaline généralement abaissée, sauf si aux troubles métaboliques d'origine rénale s'ajoute une insuffisance de la ventilation pulmonaire.

o

L'acidose rénale ne détermine qu'une symptomatologie assez pauvre, maintenant que l'on a su en détacher la séméiologie qui ne traduisait que l'urémie : vomissements, troubles neurologiques, anémie, hypothermie, voire soif.

En vérité, le symptôme le plus direct, mais bien banal, d'acidose rénale (comme de toute autre forme étiologique d'acidose) reste la dyspnée sine materia, à l'extrême de type Kussmaul ; rythme particulier, mais surtout hyperventilation, déclenchée par la baisse du pH, et luttant contre l'acidose en accélérant l'évacuation du CO₂ libéré à partir des bicarbonates, eux-mêmes décomposés sous l'action des acides fixes.

A son tour cependant, l'acidose rénale provoque des troubles secondaires qui, à

côté de l'hyperventilation pulmonaire vue plus haut, seront :

des troubles du métabolisme phosphocalcique, fuite urinaire du calcium, d'où risques de lithiase et d'infection urinaire ;

à l'hypercalciurie s'ajoute la baisse de la fixation osseuse du calcium ; d'où risques d'ostéomalacie, et chez l'enfant, de rachitisme grave, vitamino-résistant, allant jusqu'aux fractures spontanées, pathologiques ;

une hypocalcémie parfois très accusée, allant jusqu'à 2,5 ou 3 mEq de Ca par litre de plasma, mais ne donnant pas lieu à des manifestations tétaniques, puisque la baisse du pH permet une élévation de la fraction ionisée du calcium plasmatique, troubles de la kaliémie, imprévisibles d'ailleurs.

o

On peut schématiquement distinguer trois types principaux d'acidose rénale :

l'acidose de la grande insuffisance rénale, au cours des néphrites chroniques, des néphrites aiguës anuriques, par accumulation des acides fixes, et des acides organiques ; la filtration glomérulaire est touchée, voire abolie, et même si la fonction tubulaire est conservée, la quantité d'acides fixes qui passe dans l'urine primitive est si réduite que la rétention des anions est inévitable, en même temps que s'élèvent l'urée et la créatinine, incapables de franchir la paroi glomérulaire ;

les formes à prédominance acidotique de certaines insuffisances rénales, dans lesquelles coexistent l'accumulation de sulfates, phos-

phates et acides organiques, et l'hyperchlorémie sans rétention simultanée de déchets azotés dans les tubulopathies congénitales, qui nous intéressent essentiellement ici : l'acidose rénale des tubulopathies chroniques : certaines néphropathies congénitales s'accompagnent d'une baisse importante du pH plasmatique. Il ne s'agit pas ici d'une rétention de sulfates, de phosphates, ou d'acides organiques, mais d'une hyperchlorémie atteignant 100 ou 120 mEq de chlore plasmatique par litre. L'excès de chlore prend la place des bicarbonates diminués.

On sait aujourd'hui que l'acidose hyperchlorémique est d'origine tubulaire, et indépendante d'une atteinte de la filtration glomérulaire : ce qui est illustré en particulier dans les acidoses isolées de la maladie de Lightwood (acidose rénale idiopathique du nourrisson), de la maladie d'Albright Butler. Même lorsqu'il existe d'autres anomalies associées, on leur attribue encore une origine tubulaire, comme dans le syndrome de Debré, Toni, Fanconi ou diabète rénal gluco-phospho-aminé, comme dans la maladie de Lignac ou cystinose, dans la néphropathie familiale juvénile de Fanconi.

On admet aujourd'hui que l'acidose hyperchlorémique rénale provient d'une incapacité des cellules tubulaires à économiser les bases fixes : en effet, le pH plasmatique s'abaisse au-dessous du chiffre normal, alors que les urines sont franchement alcalines, l'ammonium y étant remplacé par les bases fixes, sodium, potassium, calcium. Mais la nature du trouble initial reste controversée :

- carence de l'ammoniogenèse, ou
- insuffisance du système enzymatique qui préside à l'élaboration de l'acide carbonique.

Quoiqu'il en soit, il faut qu'un radical acide fixe se combine au sodium qui retourne dans le milieu intérieur pour maintenir à la normale le volume extra-cellulaire et l'isotonie des liquides de ce comportement. L'urine primitive ayant pour principal anion le chlore, plus facilement réabsorbé, en outre, que les autres acides fixes, le trouble de la fonction tubulaire des échanges ioniques entraîne l'apparition de l'hyperchlorémie.

L'acidose hyperchlorémique sans insuffisance rénale classique appartient à la pédiatrie presque exclusivement.

Nous arrivons ainsi à envisager les seules acidoses rénales (on devrait plus exactement parler d'acidoses tubulaires) de l'enfance, en envisageant leurs formes idiopathiques, illustrées par la maladie de Lightwood, et les formes dites secondaires, dans le rachitisme, la maladie de Toni, Debré, Fanconi.

- III -

LES ACIDOSES RENALES CHEZ
L'ENFANT

-:-

Les formes idiopathiques, les formes
secondaires

Par ce terme, on désigne des acidoses rénales survenant chez le nourrisson à la suite d'anomalies congénitales du tubule rénal, anomalies organiques, mais sans doute, surtout, anomalies fonctionnelles de cette portion essentielle du filtre rénal. C'est la maladie décrite par LIGHTWOOD, et qui porte son nom.

Le cas récemment publié par D. BRUNEL, CRASTES de PAULET, H. MICHEL et Madame F. GILBERT, en janvier 1960, illustre cette acidose rénale idiopathique du nourrisson, dite maladie de Lightwood, encore qu'ici elle s'associait à une cardiopathie congénitale :

Un prématuré de huit mois est vu pour cardiopathie congénitale ; mais il existe en outre une anorexie et des vomissements rebelles. On pratique des vérifications humorales, qui révèlent l'existence d'un syndrome d'acidose rénale hyperchlorémique, caractérisé par les modifications biologiques suivantes :

- dans le sang :

réserve alcaline à 29 p.cent de CO₂

pH plasmatique = 7,10

chlorémie = 3,83 g

- dans les urines :

pH = 9,5

Réserve alcaline, après traitement,
à 144,8 p.cent de CO₂.

Il s'agissait d'une acidose rénale pure. En effet, la chromatographie urinaire est normale, la recherche des cristaux de cystine par l'examen du fond d'oeil, et dans la moelle osseuse est négative. L'urographie veineuse permet d'éliminer une malformation urinaire, une néphro-calcinose.

La présente observation offre un intérêt du fait de la cardiopathie congénitale associée, du fait aussi de la précocité d'apparition du syndrome biologique, du fait encore de l'importance du déséquilibre acido-basique, qui devait être favorablement influencé par l'administration de la potion de Lightwood. A souligner enfin cette tubulopathie portant uniquement sur la réabsorption des bicarbonates.

Les cas de JACCOTTET et Ed. JUILLARD, de Lausanne, concernent également des troubles localisés de la réadsorption au niveau de la partie proximale du tube rénal.

Il s'agit ici de l'observation de quatre enfants hospitalisés à la Clinique Infantile de Lausanne et qui présentaient des symptômes susceptibles d'être attribués à des troubles de la réadsorption au niveau de la partie proximale des tubes rénaux.

Mais la nature de ces troubles différerait d'un cas à l'autre, ce qui permet d'envisager les diagnostics différentiels susceptibles de se poser en cas d'acidose rénale du nourrisson. Le premier petit malade de JACCOTTET et JUILLARD, en effet, présentait un diabète rénal, c'est-à-dire un trouble de réadsorption portant uniquement sur le glucose.

Les deux cas suivants se rapportaient à des enfants présentant une amino-acidurie et une glycosurie, par conséquent à un trouble de réadsorption tubulaire pour ces deux substances. Le dernier cas enfin était celui d'un enfant atteint d'un syndrome de Toni, Debré Fanconi autrement dit d'un trouble de réadsorption portant à la fois sur les phosphates, le glucose, et les acides aminés.

Les auteurs ont réuni ces quatre observations, parce que les petits malades présentaient tous un trouble de réadsorption portant sur une ou plusieurs des trois substances qui, dans les conditions normales, devraient être réadsorbées au niveau de la partie proximale du tube rénal :

- phosphates,
- glucose,
- acides aminés.

On peut ainsi dissocier :

la cystinose ou maladie de Lignac, dont en 1956 on pouvait collationner 63 observations publiées (C.A. SCHIAVINI) ; des conceptions pathogéniques s'opposent pour expliquer ce trouble tubulaire. Pour DEBRE il s'agit d'une lésion fonctionnelle rénale primitive, entraînant la thésaurismose de la cystine.

Pour BICKEL, c'est le métabolisme des amino-acides qui est primitivement perturbé. De toutes façons, la cystinose de Lignac se présente :

- soit sous la forme précoce chez le jeune nourrisson, par une anorexie, un arrêt de la croissance, de la soif, des épisodes fébriles, du rachitisme ;
- soit encore sous une forme tardive, où les signes essentiels sont :
 - le nanisme,
 - un rachitisme vitamino-résistant,
 - une photophobie,
 - une néphropathie chronique.

Le syndrome biologique comporte principalement une hypophosphatémie, parfois une acidose, parfois aussi une augmentation des globulines alpha-2, et, surtout, une hyperamino-acidurie généralisée. Le taux des amino-acides dans le sang présente des variations diverses, et reste discuté. La cystinose offre donc des rapports avec le nanisme rénal, en particulier avec le syndrome de Toni Débré Fanconi.

Toutefois, des différences capitales existent avec l'acidose rénale idiopathique du nourrisson, dont M. JEUNE et A. CHARRAT ont donné une étude étendue. Celle-ci offre un double intérêt :

- l'un est clinique, pratique ; en effet, l'acidose idiopathique rénale du nourrisson est à l'origine d'un certain nombre de cas d'hypotrophies du nourrisson, et sa découverte permet d'orienter efficacement les mesures propres à corriger les troubles responsables ;

- l'autre est dogmatique, théorique, car ce type d'acidose rénale idiopathique pose le problème des mécanismes rénaux de la régulation acido-basique.

Jusqu'ici, aucune étiologie ne semble pouvoir être retenue avec certitude à l'origine de l'acidose rénale idiopathique du nourrisson. On a discuté :

- d'une sensibilité particulière de l'enfant à la vitamine D ;
- d'un état d'immaturité du tubule rénal.

Cliniquement, ce type d'acidose rénale idiopathique se présente surtout sous la forme :

- d'une anorexie tenace,
- d'un arrêt de croissance survenant au cours du deuxième semestre de la vie, avec des épisodes brutaux d'acidose.

Le syndrome biologique est dominé par la discordance entre l'acidose sanguine, et l'alcalose urinaire. Celle-ci paraît devoir être rattachée à une incapacité du tubule proximal à assurer la réabsorption du bicarbonate, alors que les fonctions du tubule distal apparaissent comme indemnes.

FANCONI a bien distingué les anomalies tubulaires mono-symptomatiques sans altérations morphologiques, des autres insuffisances congénitales du tube rénal donnant lieu :

- à des troubles de la réabsorption du glucose, comme dans le diabète rénal,
- à des perturbations enzymatiques, comme dans le syndrome de Toni, Debré, Fanconi, ici le trouble métabolique se répercute sur d'autres organes, et on voit apparaître un arrêt de croissance, le nanisme, des ostéopathies,

le rachitisme.

L'étude des insuffisances congénitales du tubule rénal est donc intéressante en pratique pédiatrique, puisqu'elle porte des éclaircissements dans certains cas d'hypotrophie, de nanisme, ou de rachitisme vitamino-résistant.

Par conséquent, chez le jeune nourrisson, l'arrêt de croissance, les vomissements, doivent faire penser à la possibilité :

- d'un diabète insipide d'origine rénale,
- d'une acidose rénale hyperchlorémique, dite essentielle, ou maladie de Lightwood,
- d'une cystinose de Lignac.

Si le nanisme, les malformations rachitiques continuent à s'accroître malgré le traitement classique, vitamine D et rayons U.V., il faut rechercher la cause de cette vitamino-résistance et qui peut être :

- une acidose tubulaire d'Albright,
- un rachitisme vitamino-résistant familial primitif,
- un syndrome de Toni. Debré Fanconi
- une cystinose.

Le pronostic et le traitement de ces divers troubles fonctionnels du tube rénal sont différents :

les résultats, en effet, en seront brillants, modestes, ou nuls. Dans le cas de glycosurie rénale, de diabète rénal, il faut un apport alimentaire suffisant en sucre ; lorsque la cystinose est découverte, il faut alcaliniser les urines ; lorsqu'on constate une hypokaliémie avec hyperkaliurie, il faut donner un supplément

de potassium ;
si enfin le syndrome de Lightwood est diagnostiqué, acidose rénale idiopathique avec hyperchlorémie, le traitement comportera l'administration de citrate de soude, et un régime pauvre en sel.

Dans le rachitisme commun, une acidose rénale est possible, mais non de règle, et dans une série de 40 rachitismes communs, JEUNE et CHARRAT ont découvert 17 fois seulement une acidose rénale : les solutions de citrate n'ont eu aucun effet, mais l'administration de vitamine D2 aux acidotiques a entraîné une guérison rapide.

Citons enfin l'étude particulièrement intéressante de GENTILI et TANCHERONI, de PISE, qui a permis de découvrir par biopsie rénale, "la base étiopathogénique d'une acidose avec nanisme rénal" : une dysplasie focale du néphron distal véritable substrat organique de l'acidose rénale idiopathique, selon les auteurs italiens.

o

Accessoirement, nous voudrions citer deux cas d'acidose rénale avec ostéomalacie chez l'adulte (TUNG TEH-CH'ANG Chinese Med. Journ. 1958) car elles apportent des notions intéressantes sur la dissociation entre trouble rénal et retentissement osseux :

il s'agit de deux malades présentant une décalcification généralisée avec dans un cas des fractures spontanées, multiples et symétriques. On trouve, outre ces lésions osseuses radiologiques, des troubles métaboliques en rapport avec une acidose rénale par atteinte tubulaire. Les constatations bio-

logiques prouvent que l'ostéomalacie correspond à un abaissement du calcium sérique et du taux de phosphore, l'os devenant incapable de fixer correctement le calcium.

Le traitement comporte l'administration d'un apport supplémentaire de calcium sous le couvert d'une vitaminothérapie D, et à réduire l'excrétion urinaire du calcium, par la préparation d'Albright. Dans les deux cas, ce double traitement a été bénéfique, avec diminution du calcium urinaire et du phosphore, élévation du calcium sérique, une élévation du pouvoir de combinaison du CO₂, une amélioration des lésions osseuses. Mais si l'ostéomalacie a été ainsi contrôlée, l'acidose rénale est demeurée, les fonctions tubulaires demeurant perturbées.

Chez l'enfant également, on peut redouter que la correction biologique n'ait qu'un effet palliatif en s'opposant aux conséquences de l'acidose rénale, sans pouvoir remédier à l'anomalie tubulaire congénitale et à son retentissement fonctionnel. A dose suffisante, la potion d'Albright doit permettre d'éviter les crises acidotiques, et peut-être aussi la constitution d'une néphrocalcinose, qui assombrit le pronostic en entraînant l'insuffisance rénale grave. Mais la guérison anatomique et fonctionnelle ne semble pas devoir être escomptée.

- IV -

MECANISME PHYSIOPATHOLOGIQUE

-:-

Cl. POLONOVSKI et J. COLIN convenaient encore récemment que l'on continue à ignorer le mécanisme exact de la réabsorption de l'eau et des électrolytiques dans les reins. Pourtant, poursuivent ces auteurs, un siècle d'expérimentation a abouti à la théorie actuellement admise de la filtration-sécrétion-réabsorption. Le liquide capsulaire a la même composition que le plasma ; la réabsorption tubulaire joue pour la totalité du glucose, et pour une très grande partie de l'eau et des ions. Dans le tube distal, a lieu une sécrétion d'acide et d'ammoniaque. Il est possible de calculer la quantité d'une substance réabsorbée et de mesurer l'excrétion tubulaire.

Dans le cas particulier du jeune nourrisson, et quel que soit le mode d'expression des résultats, on a pu établir que la filtration glomérulaire est développée de façon plus importante que l'excrétion tubulaire. Mais les résultats obtenus sont variables d'un cas à l'autre, ce qui rend difficile de préciser la date exacte de maturation des fonctions rénales. Nous avons vu que dans l'acidose rénale idiopathique du nourrisson, certains auteurs, se basant sur les renseignements apportés par la ponction-

biopsie du rein, mettaient en cause un état d'immaturation, la persistance d'une structure foetale du néphron.

L'exploration fonctionnelle du tubule rénal devrait pouvoir nous renseigner sur le trouble exact à la base de l'acidose rénale idiopathique. Mais cette exploration, selon les termes employées par H. LESTRADET et ses collaborateurs, "est une entreprise hardie".

Certaines épreuves d'exploration fonctionnelles, qui apparaissent a priori comme très séduisantes, sont en réalité très critiquables. En effet, elles placent le rein dans des conditions extra-physiologiques, et de plus renseignent mal sur le fonctionnement dans les conditions habituelles. Elles ont bien une valeur certaine lorsque la fonction rénale est indemne, le rein, sain ; mais elles perdent toute signification dans les néphropathies, alors même qu'elles y seraient si utiles. Enfin, la réalisation de ces épreuves est difficile.

L'étude des coefficients d'épuration est utile, en permettant d'apprécier les fonctions tubulaires, mais il ne faut pas lui demander plus qu'elle ne peut donner, et elle demeure imprécise sur certains points. Les épreuves qui étudient l'élimination rénale globale, mesure des capacités d'excrétion du sodium, du chlore, du potassium, par exemple, possèdent une grande valeur sur le plan pratique, puisqu'elles permettent de mettre en oeuvre une thérapeutique appropriée, et de juger de ses effets. C'est surtout dans l'exploration du métabolisme rénal de l'eau, dans les processus de régulation acido-basique, fonctions tubulaires essentielles pour le maintien de l'équilibre intérieur, que l'exploration fonctionnelle rénale revêt une grosse importance.

Pourtant, l'étude de la fonction rénale n'apporte pas toujours la preuve d'une lésion organique ou d'un trouble fonctionnel primitif au niveau du tubule : et P. DENYS et ses collaborateurs, chez deux nourrissons, sont arrivés à penser que certaines insuffisances tubulaires ne traduisent pas nécessairement une lésion primitive du tubule, mais pourraient être secondaires à un manque d'action de la vitamine D.

Si nous laissons de côté la filtration glomérulaire, qui dans les acidoses qui nous occupent demeure indemne, et si nous essayons de préciser les processus tubulaires d'échange ionique, nous voyons qu'au cours de la traversée tubulaire, a lieu un ajustement délicat qui dans les conditions normales de nutrition, a pour but de transformer l'urine primitive, glomérulaire, dont le pH est égal au pH plasmatique, en une urine définitive, qui est, elle, acide. Les acides fixes sont excrétés sous la forme de sels d'ammonium, de sels acides, voire d'acides libres. Le sodium, principal cation auquel ces acides sont combinés dans l'urine primitive, est réabsorbé à l'état de bicarbonate. C'est par un mécanisme d'échange ionique que s'opère la substitution de l'ion H^+ ou NH_4^+ au sodium. Ce processus cellulaire actif est en grande partie lié à l'activité de la carbo-anhydrase, enzyme capable de réaliser la synthèse de l'acide carbonique. Ferment qui agit d'ailleurs aussi bien dans la récupération du bicarbonate de sodium, dans la formation d'un sel acide, que dans la substitution d'ammonium au sodium. La synthèse de l'acide carbonique par la carbo-anhydrase sera d'autant plus active que la teneur en CO_2 sera élevée dans le sang artériel et que le pH des cellules tubulaires sera bas : par conséquent, la régulation rénale, tubulaire,

de l'équilibre acido-basique est perpétuellement ajustée aux nécessités du moment.

Ces échanges ioniques se produisent essentiellement et exclusivement dans la partie toute distale du tube rénal.

On voit par conséquent qu'à côté des acidoses rénales par défaut de filtration glomérulaire, avec pour conséquence rétention des acides fixes, sulfates surtout, dont l'excrétion est indépendante de toute activité tubulaire, il existe des acidoses rénales par insuffisance des processus d'échanges ioniques, insuffisance telle que le sodium n'est plus réabsorbé sous forme de bicarbonate alcalin, mais seulement à l'état de chlorure :

d'où l'accumulation de chlore, que traduit l'hyperchlorémie de ces acidoses tubulaires, et une perte de sodium.

L'origine tubulaire de l'acidose rénale idiopathique avec hyperchlorémie est donc établie. La filtration glomérulaire y demeure intacte, et l'acidose demeure isolée. Et alors même que d'autres anomalies sont constatées, elles semblent bien, elles aussi, relever d'une origine tubulaire. On se trouve bien devant une incapacité des cellules tubulaires à économiser les bases fixes. Le plasma présente un pH abaissé, les urines sont alcalines.

L'acidose rénale hyperchlorémique sans insuffisance rénale du type classique reste donc rare, et se voit à peu près exclusivement chez l'enfant. Le traitement idéal devrait pouvoir guérir l'atteinte organique, tubulaire, responsable de l'insuffisance de la fonction d'échange ionique, ou du défaut d'excrétion des acides fixes. Il faut donc

soit lutter contre la rétention de ceux-ci, soit donner à l'organisme des conditions dans lesquelles il n'est plus nécessaire que les échanges ioniques se produisent. Malheureusement, dans ces formes chroniques on ne saurait recourir aux méthodes d'épuration extra-rénale.

Quant à la compensation de la défaillance tubulaire, c'est par l'administration de sels alcalins de sodium, bicarbonate, citrate, lactate, que l'on tentera de corriger l'acidose ; une fois retrouvé l'équilibre acido-basique, on tentera de placer l'organisme dans des conditions de discrète alcalose, par l'administration d'une petite quantité de sel alcalin, afin de rendre inutile l'intervention des processus rénaux d'échanges ioniques, dont le déficit était responsable des troubles observés. Mais on peut prévoir toutes les difficultés d'atteindre et de conserver un équilibre aussi précaire, en particulier chez le nourrisson. La correction biologique de ces tubulopathies chroniques de l'enfance, toutefois, obtient des résultats. Un apport supplémentaire de sels alcalins sera assuré par le bicarbonate de soude, le citrate de soude, le lactate de soude, par voie buccale ou intra-veineuse (difficilement tolérée cette dernière), à des doses fixées selon le déficit et les résultats de la correction. La voie digestive étant utilisée, on surveillera de près la courbe pondérale, l'état circulatoire, la tension artérielle, afin d'éviter les accidents de surcharge extra-cellulaire, en même temps, l'équilibre électrolytique sera suivi par des contrôles humoraux. On a ainsi obtenu des résultats remarquables, la correction de l'acidose transformant le pronostic immédiat de certaines tubulopathies chroniques de l'enfance. Le traitement alcalin per-

met la guérison du syndrome osseux, la reprise de la croissance. Dans la maladie de Lightwood qui a plus particulièrement retenu ici notre attention par son caractère dit idiopathique, on a parfois réussi à rompre définitivement le cercle vicieux, en facilitant, sans qu'on puisse l'expliquer nettement, la disparition totale du trouble rénal : maturation d'un néphron encore fœtal, ou rétablissement d'une fonction qui n'était que perturbée au niveau du tubule, sans substratum organique, l'explication demeure pendante.

- V -

CONCLUSIONS

-:-

I - La mise au point et l'application à la clinique de méthodes d'exploration fonctionnelle du rein ont permis de dissocier les différents mécanismes de filtration et de réadsorption du néphron. Au niveau du seul tube rénal, il a été possible de constater des troubles partiels n'intéressant que le glucose - diabète rénal - ou que les acides aminés - cystinose de Lignac - ou encore que l'équilibre acido-basique, avec hyperchlorémie : c'est l'acidose rénale essentielle ou maladie de Lightwood.

II - La connaissance de l'acidose rénale idiopathique du nourrisson offre en pédiatrie un gros intérêt pratique, en permettant de déceler la cause physiopathologique de certaines hypotrophies du nourrisson et de la corriger, encore que l'étiologie du syndrome demeure discutée : immaturité du tube rénal, demeuré de type foetal, ou sensibilité particulière à la vitamine D.

III - Trouble fonctionnel ou anomalie organique, il s'agit d'établir un traitement palliatif, corrigeant l'acidose et ain-

si évitant les grandes poussées aiguës, l'évolution vers l'insuffisance rénale et ses conséquences. L'administration du mélange d'Albright à dose suffisante, de citrate de soude, avec un régime pauvre en sel, réussit parfois à rompre le cercle vicieux dans lequel s'enferme le trouble tubulaire, à éviter ou à corriger les perturbations de croissance et de développement osseux, et à rétablir la fonction rénale normale.

IV - C'est pourquoi le diagnostic différentiel des acidoses rénales chez l'enfant est essentiel pour la mise en oeuvre du traitement approprié : en cas de diabète rénal, il faut assurer un apport alimentaire suffisant en sucre ; en cas de cystinurie, il faut alcaliniser les urines. En cas d'hypokaliémie, avec hyperkaliurie, un supplément de potassium s'impose. Devant tout retard pondéral du nourrisson, devant tout rachitisme vitamino-résistant, une acidose rénale est à rechercher, et à corriger aussi rapidement et complètement que possible.

--

Vu :

Le Président :

Signé : JULIEN MARIE

Vu :

Le Doyen :

Signé : L. BINET

Vu et permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : J.H.

- VI -

BIBLIOGRAPHIE

-:-

A. BALLABRIGA

Acidose rénale hyperchlorémique secondaire avec d'autres défauts tubulaires associés.

Société de Pédiatrie de Montpellier
séance du 23 avril 1956

D. BRUNEL, CRASTES de PAULET, H. MICHEL,
F. GILBERT

Acidose rénale idiopathique du nourrisson (maladie de Lightwood).

Association avec une cardiopathie congénitale.

Société des Sciences médicales et biologiques de Montpellier, séance du 22 janvier 1960

R. DEBRE, P. RÖYER, H. LESTRADET

Les insuffisances congénitales du tube rénal chez l'enfant.

Semaine des Hôpitaux de Paris XXXII
pages 235-254 1956

G. FANCONI

Les insuffisances congénitales du tube rénal, Introduction.

XVIe Congrès Pédiatres Langue Française Paris juillet 1957

JACCOTTET, E. JUILLARD

Troubles de la réadsorption au niveau
de la partie proximale du tube rénal.
Réun. Lyon. Pédiatrie Evian sept.1955.

M. JEUNE, A. CHARRAT

L'acidose rénale idiopathique du
nourrisson.

Pédiatrie XI page 295 1956

M. JEUNE, A. CHARRAT, J. COTTE, M.T. FREYCON

Acidose rénale et rachitisme commun.

XVIe Congrès Péd. Langue Fr. Paris

juillet 1957 et Réun. Lyon. Péd.

17 nov. 1957

J. MISMETTI

Acidose et hypertonie plasmatique
dans les états de déshydratation ai-
guë du nourrisson.

Thèse de Lyon 1955, 118 p.

Cl. POLONOVSKI, J. COLIN

Les insuffisances congénitales du
tube rénal. Physiologie.

XVIe Congrès Péd. Langue Fr. Paris

juillet 1957

G. RICHET

L'acidose rénale.

Presse Méd. LXV pages 641-644

6 avril 1957.

P. ROYER, A. PRADER

Les insuffisances congénitales du
tube rénal. Clinique et thérapeutique.

XVIe Congrès Péd. Langue Fr. Paris

juillet 1957

TABLE DES MATIERES

--

	Pages
I - Introduction	15
II - Les principaux types d'acido- dose rénale	21
III - Les acidoses rénales chez l'enfant	27
IV - Mécanisme physiopathologique	35
V - Conclusions	41
VI - Bibliographie	43

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

-:-

